

Contribution à l'étude des agénésies congénitales du cubitus

A propos d'un cas d'agénésie partielle congénitale
du cubitus associé à une neurofibromatose

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine
de Montpellier

Le 21 Octobre 1939

par

GUY HOARAU

né le 9 Avril 1914 à Saint-Denis (Ile de la Réunion)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

EXAMINATEURS
DE LA THÈSE

MM. AIMES, professeur, *Président*.
ETIENNE, professeur.
LAUX, professeur.
HARANT, agrégé.

Assesseurs

MONTPELLIER
IMPRIMERIE DE LA CHARITÉ
(PIERRE-ROUGE)

1939

Contribution à l'étude
des agénésies congénitales
du cubitus



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Contribution à l'étude des agénésies congénitales du cubitus

A propos d'un cas d'agénésie partielle congénitale
du cubitus associé à une neurofibromatose

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine
de Montpellier

Le 21 Octobre 1939

par

GUY HOARAU

né le 9 Avril 1914 à Saint-Denis (Ile de la Réunion)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

EXAMINATEURS
DE LA THÈSE

MM. AIMES, professeur, *Président*.
ETIENNE, professeur.
LAUX, professeur.
HARANT, agrégé.

} *Assesseurs*

MONTPELLIER
IMPRIMERIE DE LA CHARITÉ
(PIERRE ROUGE)

1939

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

Anatomie	MM. J. DELMAS
Histologie	TURCHINI.
Physiologie	L. HÉDON
Chimie biologique et médicale et toxicologie.....	CRISTOL.
Physique médicale	PECH.
Anatomie pathologique et médecine expérimentale.....	BAUMEL.
Microbiologie.....	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutique générales	PAGES.
Thérapeutique et matière médicale	JANBON.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PUECH.
Hygiène	CARRIEU.
Médecine légale et médecine sociale	VIDAL.
Pathologie médicale et clinique propédeutique	BOULET.
Clinique médicale	GIRAUD.
	RIMBAUD.
Clinique chirurgicale.....	MASSABUAU, <i>assesseur</i>
	RICHE.
Clinique obstétricale	P. DELMAS.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	EUZIÈRE, <i>doyen</i>
Clinique des maladies des enfants et hygiène du premier âge.....	
Clinique de dermatosyphiligraphie	BOUDET.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MARGAROT.
Clinique des maladies des voies urinaires	ETIENNE.
Clinique gynécologique	JEANBRAU.
Clinique ophtalmologique	LAPEYRE.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	DEJEAN
Radiologie (ch. de c.).....	TERRACOL.
Anatomie (ch. de c.).....	LAMARQUE.
Histologie (ch. de c.)	LAUX.
Propédeutique chirurgicale (ch. de c.).....	GRANEL.
	AIMES.

Honorariat

Professeurs honoraires :

MM. RODET, TÉDENAT, FORGUE, ESTOR.
BERTIN-SANS GALAVIELLE, BOSC, VIRES, VILLARD, CABANNES.
GRYNFELT.

Chargés de cours complémentaires

Pathologie externe	MOURGUE-MOLINES
Médecine opératoire	ROUX, <i>agré.</i>
Chirurgie expérimentale	GUIBAL, <i>agré.</i>
Accouchements	CADÉRAS DE KERLEAU
	<i>agré</i>
Clinique phthisiologique.....	VIDAL, <i>prof.</i>
Pathologie médicale et clinique propédeutique médicale.....	N...
Clinique propédeutique médicale.....	P. RIMBAUD, <i>agré.</i>
Clinique des maladies contagieuses.....	JANBON, <i>prof.</i>
Stomatologie.....	D ^r FERRIER, <i>ch. de c</i>
Histoire naturelle médicale	HARANT, <i>agré.</i>

Agrégés en exercice

Medecine, MM. P. RIMBAUD.	Chirurgie.....	MM. MOURGUE-MOLINES
BOUCOMONT.		GUIBAL.
BERT		ROUX.
		TRUC.
Urologie, TRUC.	Chimie.....	MONNIER.
	Bactériologie.....	CARRÈRE.
	Parasitologie	HARANT.
	Obstétrique	CADÉRAS DE KERLEAU

Examineurs de la thèse

MM. AIMES, *Prof., Prés.*
ETIENNE, *professeur.*

MM. LAUX, *profes.*
HARANT, *agré.*

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AIMES,

MONSIEUR LE PROFESSEUR ETIENNE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR LAUX,

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ HARANT.

INTRODUCTION

Les cas d'agénésie partielle ou totale du cubitus ont donné lieu à de multiples travaux.

Tantôt isolée, tantôt perdue au milieu d'un ensemble tératologique plus riche, cette anomalie intéressa tout d'abord les auteurs par sa rareté. Elle fut avant tout considérée comme une curiosité anatomique.

Puis, comme les autres agénésies des membres, elle donna lieu à des discussions pathogéniques nombreuses. Elle tient aujourd'hui son rang, à côté de l'agénésie du radius, dans la classification des « anomalies par défaut de développement » du membre supérieur, s'insérant d'une façon rigoureusement logique dans les cadres tracés par GEOFFROY SAINT-HILAIRE.

Hémimélie longitudinale partielle, nous invoquons volontiers à son origine l'arrêt du développement de l'ébauche cubitale embryonnaire sans d'ailleurs posséder de notions bien précises sur les causes mêmes de cet arrêt.

Mais voici que de récentes publications tendent à démontrer que certaines dystrophies osseuses congénitales, incurvertions, pseudarthroses, agénésies partielles, peuvent relever d'un processus infiniment plus complexe. Dans ces travaux, nous voyons parfois considérer la difformité squelettique non plus comme une affection isolée, occasionnelle, idiopathique, mais bien plutôt comme un des éléments d'un syndrome groupant diverses dystrophies pouvant porter sur les différents feuillets embryonnaires.

Nous pensons donc faire œuvre utile en rapportant ici l'observation clinique, si riche d'intérêt, qu'a bien voulu nous confier Monsieur le Professeur AIMES, et en essayant de la confronter aux cas antérieurement publiés.

Elle nous présente, en effet, l'association de deux dystrophies congénitales, l'une osseuse, l'autre cutanée (neurofibromatose).

Après les travaux de Gisèle ARMELIN, de DUPUIS, de DUCROQUET et de son élève COTTARD, de MONDOR et de ses collaborateurs, il est tentant d'établir entre elles plus qu'une relation de simple coïncidence.

DIVISION DU SUJET

Dans un premier chapitre, nous entreprendrons l'étude clinique de l'affection en nous basant sur la description de cas déjà connus.

Nous envisagerons, d'abord brièvement, sa fréquence et les conditions paraissant favoriser son apparition.

Puis, la description anatomo-clinique des lésions nous retiendra plus longtemps.

Enfin, un court paragraphe traitera du diagnostic et du traitement éventuel.

Le rappel du cas observé par MM. AIMES, BERT et SERRE suivra ce premier chapitre. Nous nous efforcerons de mettre en évidence les particularités qui lui sont propres.

Enfin, dans une dernière partie nous rappellerons les diverses théories proposées du point de vue étiopathogénique en étudiant plus longuement les rapports qui paraissent unir la neurofibromatose ou maladie de Recklinghausen cutanée et certaines agénésies partielles des os longs.

ÉTUDE CLINIQUE

1) Fréquence. Conditions favorisantes.

L'absence congénitale du cubitus est une des dystrophies les plus rares du membre supérieur. Elle est infiniment plus rare que celle du radius. KUMMEL (1895), cité par KIRMISSON, relève 13 cas d'agénésie cubitale (contre 67 cas d'agénésie radiale).

La liste des cas publiés s'allonge d'ailleurs d'année en année.

WIERZEJEWSKI, en 1910, relève 28 cas d'absence totale ou partielle du cubitus.

La statistique de SCHWARZBACH (1912) en rapporte 39 cas.

Celle plus récente de RABAUD et HOVELACQUE (1924) réunit 71 cas.

Depuis ce travail, de nouvelles observations dues à LOWEENECK (Bonn, 1928) ; à GENTIL (Paris, 1932) ; à SUAREZ (Saragosse, 1933) ; à KEPING-JEN (Berlin, 1937) ont été publiées. Bien d'autres ont échappé à nos recherches.

Mais sans vouloir, ce qui semble inutile, dresser un nouveau catalogue de tous les cas actuellement connus, nous pensons pouvoir affirmer le peu de fréquence de l'affection. L'absence congénitale du cubitus totale ou partielle reste une anomalie rarissime.

Elle s'observerait plus souvent dans le sexe masculin (PROUST et SOUPAULT. Rarement symétrique, elle atteindrait plus volontiers l'avant-bras droit (KIRMISSON).

Le caractère héréditaire et familial net dans l'observation de ROBERTS est assez rarement retrouvé, mais si l'hérédité similaire est rare, l'hérédité dystrophique sous une forme différente serait parfois rencontrée.

Enfin, l'association sur un même sujet de plusieurs anomalies osseuses dont l'agénésie cubitale est une éventualité fréquente.

L'étiologie elle-même de l'affection a donné lieu à de nombreuses hypothèses. Nous nous réservons de revenir plus amplement sur ce sujet dans le dernier chapitre de notre travail, en étudiant les rapports possibles de l'agénésie partielle du cubitus et de la maladie de Recklinghausen.

2) Description anatomo-clinique.

Le cubitus. — L'agénésie partielle reste infiniment plus fréquente que l'agénésie totale.

Celle-ci a cependant été constatée par GOHLET, SRTICKER, MOUCHET. Dans un cas de KIRMISSON, le cubitus était remplacé par un noyau osseux minime. PICARD, en 1925, publie également une observation d'absence presque complète du cubitus droit.

L'agénésie partielle semble obéir à certaines règles.

L'épiphyse supérieure reste entière, de forme et de situation normale, toujours reconnaissable. La diaphyse, par contre, représente le siège d'élection des lésions. Au-dessous de la coronoïde elle s'amincit, s'effile, se terminant par un moignon en pointe. L'épiphyse inférieure peut avoir disparu, mais le plus souvent, il persiste un nodule osseux identifiable, parfois d'aspect normal, généralement atrophique, modifié dans sa situation et ses rapports.

Entre les deux extrémités, la diaphyse fait défaut sur une longueur variable. Elle peut être remplacée par un cordon fibreux qui relie entre eux les deux moignons épiphysaires. Pour RABAUD et HOVELACQUE, ce tractus fibreux, plus ou moins différenciable, est absolument constant.

La constitution macroscopique de l'os est modifiée : à la limite de la zone d'agénésie, le périoste s'épaissit, devient fibreux. La lumière médullaire s'atrophie, disparaît.

Nous n'avons pu trouver, au cours de nos recherches bibliographiques, d'analyse histologique précise des lésions.

L'absence totale ou partielle du cubitus entraîne fatalement des modifications sérieuses de la statique de l'avant-bras. Elle retentit sur la forme du radius, os conjoint, sur le segment sous-jacent : poignet et main, sur l'articulation sus-jacente, les modifications anatomiques des parties molles sont la règle.

Le radius qui ne participe pas à l'agénésie, présente un allongement relatif. L'incurvation de cet os est presque constante (RABAUD-HOVELACQUE), elle est à convexité externe plus ou moins accusée.

La perte de l'axe diaphysaire normal ne peut manquer d'entraîner des modifications profondes dans les articulations sus et sous-jacentes.

Au coude, la tête radiale peut perdre le contact huméral, elle se luxe alors sous les téguments, en haut et en dehors, le chevauchement du radius sur l'humérus peut atteindre plusieurs centimètres (FEVRE). Cette éventualité s'apparente à la malformation décrite dans la maladie ostéogénique de BESSEL-NAGEN. La luxation primitivement fermée, peut mécaniquement se transformer en luxation ouverte comme l'a observé GENTIL. La tête radiale, ulcérant progressivement le revêtement cutané, fait enfin, saillie à l'extérieur, ouvrant l'articulation et aggravant d'autant le pronostic. Cette éventualité reste d'ailleurs exceptionnelle.

Dans un certain nombre de cas publiés, comme dans celui de MOUCHET et PAKOWSKI, l'épiphyse radiale supérieure évolue, au contraire, vers l'ankylose avec l'humérus et la portion existante du cubitus.

KUMMEL, se plaçant avant tout du point de vue articulaire et fonctionnel, décrit ainsi trois types d'absence congénitale du cubitus :

1^o L'absence totale ou partielle avec radius normal ou légèrement incurvé. Dans cette forme, la valeur fonctionnelle du coude serait presque entièrement conservée. En cas d'agénésie totale, l'absence des derniers doigts (doigts cubitiaux) serait la règle.

2^o L'absence totale ou partielle avec ankylose du radius avec l'humérus à angle plus ou moins obtus. Si l'extrémité supérieure du cubitus existe, elle se fusionne aussi avec le radius et l'humérus. Dans cette forme, la valeur fonctionnelle du coude, privé des mouvements de flexion comme des mouvements de pronation-supination, est pratiquement nulle. Le membre supérieur peut être utilisable si la main n'est pas trop modifiée et si l'ankylose est en bonne position.

3^o L'absence totale ou partielle avec luxation de la tête radiale. Si le segment supérieur du cubitus existe, il est mobile sur l'humérus. Dans cette forme, la valeur fonctionnelle du coude reste moyenne. Si les mouvements, de pronation-supination sont impossibles ou très limités, les mouvements de flexion, extension persistent et permettent au malade les gestes courants de la vie.

Le segment sous-jacent à la lésion (poignet, main) présente presque toujours des modifications importantes. Celles-ci nous paraissent pouvoir être rangées sous deux chefs différents :

1) Les déformations corollaires de l'agénésie cubitale et de l'incurvation du radius.

Les déformations radiales entraînent l'inclinaison cubitale de la main. Il s'agit d'une « main bote » par aplasie du squelette antibrachial, la main elle-même n'étant point en cause.

La déviation est d'autant plus accentuée que l'incurvation radiale est plus importante. Dans certains cas, cette « main bote » reste peu apparente et les troubles fonctionnels minimes. L'observation rapportée dans ce travail répond à cette éventualité.

2) Les déformations coexistantes qui relèvent vraisemblablement du même processus que l'aplasie diaphysaire de l'avant-bras, mais peuvent se rencontrer isolément.

Il s'agit d'ectrodactylies prolongeant dans le rayon digital l'agénésie sus-jacente.

Très fréquentes, elles se limitent généralement à la portion cubitale de la main. L'absence du cubitus marche de pair avec l'absence des 4^e et 5^e doigts (RABAUD et HOVELACQUE). Il existe à cette règle de nombreuses exceptions sans parler des cas qui, comme le nôtre, ne s'accompagnent pas d'anomalies digitales. Dans la deuxième observation de MOUCHET et PAKOWSKI, par exemple, l'ectrodactylie est « croisée ». A l'absence partielle du cubitus correspond l'atrophie du médus, l'absence du pouce et de l'index.

Les déformations du segment distal du membre : main, poignet peuvent prendre une telle importance qu'elles dépassent de beaucoup, du point de vue fonctionnel et esthétique, l'agénésie cubitale.

Dans le cas de LOEWENECK, il n'existe qu'un seul doigt : le pouce, qu'un seul métacarpien ; au poignet, le massif carpien est réduit au scaphoïde et au grand os. Ces malformations accompagnent l'absence de toute la portion distale du cubitus. Tout le rayon cubital, la moitié du carpe, les deux derniers doigts et leurs métacarpiens font défaut chez les deux malades observés par KE-PING-JUN, dans la clinique de Goltch, à Berlin.

Exceptionnellement, la polydactylie peut coexister avec l'agénésie cubitale.

Le segment huméral est généralement intact. L'absence de l'humérus accompagne l'absence du radius jamais celle du cubitus (RABAUD et HOVELACQUE).

Les parties molles. — Les anomalies musculaires sont constantes, les points d'insertion modifiés. Le plus souvent, les auteurs signalent l'absence ou la réduction de quelques-uns des muscles qui s'insèrent sur l'os aplasique. Parfois, l'apparition de faisceaux accessoires vient encore rendre plus complexe l'aspect anatomique.

Des anomalies vasculaires ou nerveuses sont assez fréquemment rencontrées. Elles n'offrent aucun intérêt anatomique ou fonctionnel spécial.

3) **Diagnostic.**

Nous n'insistons pas sur l'aspect clinique proprement dit de l'affection. Il est évident que la plastique de l'avant-bras peut se trouver profondément modifiée. Cependant, en l'absence d'ectrodactylies du type cubital qui, surajoutées à la main bote et à l'incurvation radiale, nous autoriseraient à soupçonner le diagnostic, le simple aspect de la difformité permet rarement d'avoir une idée exacte des lésions anatomiques.

Dans les formes peu accentuées, la malformation rappelle assez bien l'anomalie connue sous le nom de maladie de Madelung (radius curvus, carpus curvus). Mais cette dernière est, par essence, bilatérale et symétrique.

La maladie ostéogénique de Bessel-Hagen, entraînant la luxation de l'extrémité supérieure du radius, peut donner, elle aussi, une difformité du même type (le diagnostic reste longtemps indécis, même après radiographie, dans le cas de GENTIL).

Pour obtenir une appréciation exacte de l'agénésie osseuse, il faudra donc pratiquer une palpation soigneuse qui pourra montrer l'absence de contact osseux sur une étendue variable, en un point où l'on devrait rencontrer la diaphysè cubitale. Il faudra surtout pratiquer un examen radiographique permettant de comparer les deux avant-bras entre eux et d'obtenir une image, un décalque anatomique des lésions.

4) **Pronostic. Traitement.**

Les incurvations diaphysaires peuvent s'accroître pendant la période de croissance. Chez l'adulte, la difformité définitivement fixée peut entraîner une incapacité fonctionnelle impor-

tante. Le sujet reste à l'écart de nombreuses activités professionnelles. Du seul point de vue esthétique, il peut même être indiqué de chercher à remédier chirurgicalement à cette malformation.

Il ne peut s'agir, bien entendu, d'interventions réglées, l'opérateur agissant selon les lésions rencontrées. La combinaison de greffes osseuses sur l'os aplasié et d'ostéotomies de redressement sur l'os conjoint a été proposée.

Dans les cas d'agénésie partielle, l'ostéotomie radiale de redressement (cunéiforme et comparable à celle que pratique SCHNECK, dans la maladie de Madelung) pourra s'accompagner d'une greffe tendant à solidariser les deux moignons cubitaux.

Mais, en ce qui concerne les agénésies totales, le problème devient plus ardu. Pour absence congénitale totale du radius, BELIONI préconise la technique de BARDENHEUER, qui consiste à joindre à l'ostéotomie de redressement, une division longitudinale de l'extrémité inférieure de l'os. Dans la fourche ainsi formée, le carpe vient s'encaster et prendre un appui solide. Une technique analogue pourrait sans doute être proposée pour l'agénésie cubitale si la valeur fonctionnelle du coude et de la main permettait d'espérer quelque bienfait de la chirurgie réparatrice.

Une remarque s'impose : ces interventions faites chez de jeunes enfants donneraient fatalement des récidives. Mais à la fin de la croissance, il n'est plus possible d'obtenir un allongement suffisant des parties molles. « Aussi le redressement en direction ne peut-il être obtenu que grâce à une perte de longueur très appréciable. C'est à l'intéressé, dûment averti, de demander l'intervention s'il juge avantageux de changer une déformation contre une autre » (OMBREDANNE).

Certains cas, d'ailleurs compliqués de difformités manuelles ou digitales, sont au-dessus des possibilités de la chirurgie réparatrice et l'on peut être amené à supprimer un membre inesthétique, gênant, sans aucune valeur fonctionnelle. L'opérateur devra s'efforcer d'obtenir un moignon solide, non douloureux, permettant l'application d'un appareil de prothèse. La cinématisation du moignon peut éventuellement être envisagée (OMBREDANNE et MATHIEU).

OBSERVATION

(Observation recueillie dans le service de Clinique Propédeutique et publiée par MM. AIMES, BERT et SERRE, à la *Société des Sciences médicales et biologiques de Montpellier*.)

G... Auguste, célibataire, âgé de 48 ans, entré le 10 novembre 1936, à la Salle Latreille.

A l'entrée du malade, on peut constater qu'il est porteur d'une double affection — l'une dystrophique et d'origine congénitale, l'autre acquise et de début relativement récent.

L'affection acquise, nous ne ferons que la mentionner. Il s'agit d'un néoplasme rectal ayant provoqué des phénomènes de subéocclusion et nécessité la création d'un anus iliaque, l'exérèse ne pouvant être envisagée en raison de l'extension des lésions.

Le syndrome dystrophique est complexé, à la fois osseux et cutané :

1) Sur la presque totalité des téguments, avec une certaine prédominance sur le thorax et l'abdomen, existent des nodules de volume variable allant de celui d'un grain de blé à celui d'une noix. Les uns sont intradermiques, les autres sous-cutanés, pédiculés ou sessiles. Deux tumeurs, par leur volume, tranchent sur l'ensemble. La première, beaucoup plus volumineuse, est située dans la région sus-claviculaire gauche. De la taille d'une

mandarine, pédiculée, elle est de consistance molle. La seconde, d'aspect comparable mais de plus petite taille, siège dans la région sus-claviculaire droite.

Les téguments du malade sont également le siège d'une pigmentation allant du brun clair au noirâtre, irrégulièrement répartie. Suivant les régions, elle affecte la forme de placards diffus ou de taches circonscrites.

Il n'est pas perçu de nodules sur le trajet des troncs nerveux.

L'examen histologique d'un nodule dermo-hypodermique confirme le diagnostic qui s'imposait dès l'abord : les nodules, par leur structure mixte collagène et névroglique (névroglie périphérique), sont la signature d'une neurofibromatose ou maladie cutanée de Recklinghausen.

2) A cette dystrophie s'ajoute la présence d'une malformation qui affecte l'avant-bras droit. Cette malformation rappelle, à première vue, la dystrophie décrite sous le nom de radius curvus ou maladie de Madelung. L'incurvation à concavité interne de l'axe radial, l'inclinaison cubitale de la main aiguillent, dès l'abord, vers ce diagnostic.

Cependant, l'examen méthodique du coude et de l'avant-bras montre que les lésions sont infiniment plus complexes :

Au coude droit, la saillie de la tête radiale, franchement luxée en dehors et en avant, est palpable sous les téguments.

L'extrémité supérieure du cubitus est sensiblement normale à la palpation et les trois saillies olécrane, épithochlée, épicaudyle ont gardé leurs rapports respectifs.

Par contre, si l'on essaie de suivre la diaphyse cubitale, on s'aperçoit qu'elle disparaît dans la région moyenne, ce n'est qu'au poignet que l'on retrouve le contact osseux sous forme d'une épiphyse cubitale inférieure d'ailleurs nettement atrophique. L'absence de la majeure partie de la diaphyse cubitale contribue, avec l'atrophie musculaire qui l'accompagne, à accentuer l'aspect incurvé de l'avant-bras droit. La main, en dehors d'une discrète inclinaison cubitale, est normale en tous ses segments.

Du point de vue fonctionnel, la flexion de l'avant-bras sur

le bras est entièrement conservée. Les mouvements de pronation-supination, très limités, sont partiellement compensés par des mouvements de l'articulation scapulo-humérale dans l'exécution des gestes courants.

L'examen radiologique des deux avant-bras donne les résultats suivants : (Docteur PARÈS)

« A droite : aucune anomalie.

« A gauche : le radius est luxé à son extrémité supérieure.
« Il chevauche l'extrémité inférieure de l'humérus au-devant
« de laquelle il est placé, sur une longueur de 4 centimètres
« environ. Sa diaphyse est fortement incurvée.

« Le cubitus s'articule normalement, il est réduit à son
« extrémité supérieure. Celle-ci mesure 7 centimètres environ.
« Il n'existe qu'un moignon diaphysaire très réduit. »

L'agénésie cubitale est la seule malformation osseuse importante rencontrée chez ce malade. Cependant, nous signalerons une assez nette hypertrophie de l'appendice xyphoïde qui possède d'ailleurs sa forme et sa direction normale.

L'examen somatique et l'examen humoral n'apportent aucun renseignement complémentaire : Azotémie 0,43 par litre ; Glycémie 0,93 ; Calcémie : 111 milligrammes pour 1000.

L'hémogramme :

Globules rouges	5.000.000
Globules blancs	14.000
Poly. neutro.	81 pour cent.
— éosino.	1 pour cent.
— baso.	0
Grands mono.	4 pour cent.
Lympho.	14 pour cent.

Signalons que toutes les réactions sérologiques de la syphilis sont négatives.

Le malade rapporte un état de frigidité et d'impuissance génitale remontant à l'âge de 18 ans. Nous n'avons pu faire préciser la date d'apparition de la puberté.

Enfin, l'examen radiologique de la selle turcique a montré une légère décalcification des apophyses clinoides sans modification de forme.

Ce malade décédait en mars 1937, quatre mois après son entrée dans le service. La nécropsie n'a pu être pratiquée.

L'étude des antécédents familiaux qui aurait pu nous fournir des données intéressantes lorsqu'on songe au caractère souvent familial et héréditaire de la maladie de Recklinghausen, n'a pu être entreprise de manière utile. Les parents sont décédés, le père, à 60 ans, d'une affection pulmonaire aiguë ; la mère, à 58 ans, d'une affection indéterminée.

Les collatéraux sont représentés par deux frères décédés en bas-âge et trois sœurs qui seraient actuellement vivantes, mais que le malade a entièrement perdues de vue.

D'après l'interrogatoire, G... Auguste n'aurait pas remarqué dans sa famille de cas de maladie de Recklinghausen, au moins dans sa forme typique, celle qui saute aux yeux des gens non-avertis.

Nous devons souligner, dans cet exposé, un certain nombre d'éléments importants.

Tout d'abord, l'aspect anatomo-clinique des lésions répondant point par point aux descriptions classiques. La déformation peut être nettement cataloguée. Notre sujet appartient au type trois, de KUMMEL.

Nous devons souligner l'absence d'antécédents héréditaires dystrophiques homologues (absence généralement de règle dans les divers cas publiés).

Chez les ascendants, aucune malformation osseuse ou cutanée n'est d'ailleurs signalée.

Nous pouvons noter encore le syndrome génital accusé par le malade. Mal précisé, il semble surtout à type d'insuffisance. Mais il est possible que cette impuissance précoce cache une puberté également précoce.

Enfin, et surtout, nous soulignerons l'élément que nous n'avons pu retrouver dans aucune des publications consultées, l'existence d'une neurofibromatose. Cette neurofibromatose joue-t-elle un rôle dans la genèse de la difformité ? Nous essayerons de résoudre cette question dans le chapitre qui va suivre.

ÉTUDE ÉTIO-PATHOGÉNIQUE

Bien que nous nous consacrons uniquement à l'étude des agénésies cubitales, nous aurons souvent ici à les assimiler aux autres agénésies osseuses, une même pathogénie paraissant à la base des diverses absences congénitales des os longs. Nous nous efforcerons, cependant, de ne pas sortir des limites de notre sujet et de n'utiliser les faits cliniques et expérimentaux qui le débordent qu'à titre d'éléments de comparaison.

Le premier essai d'interprétation pathogénique nous semble celui de DEVILLE (*Bull. Soc. anatomique*, 1849) rapporté dans le dictionnaire de DECHABRE :

DEVILLE, disséquant le cadavre d'un vieillard, constata l'absence d'une grande partie de la diaphyse du cubitus droit. Les deux tiers du cubitus manquant étaient remplacés par un gros cordon fibreux. DEVILLE considéra ce vice de conformation comme la conséquence d'une fracture intra-utérine. « Selon lui, la consolidation n'aurait eu lieu que par un cal fibreux et l'allongement en longueur du radius aurait peu à peu étiré ce cal. »

Cette théorie, purement mécanique, paraît difficile à adopter. Il faudrait admettre la possibilité d'une fracture intra-utérine par traumatisme maternel, fracture survenue à la fin de la grossesse. En l'admettant même, il resterait encore à expliquer l'absence de consolidation qui s'oppose à la notion bien connue de la réparation rapide des fractures d'origine obstétricale.

VILLEMEN, NÉLATON, SCHARFF et ROCHER étudiant l'agénésie cubitale ont pu d'ailleurs réfuter formellement la théorie de DEVILLE.

L'hypothèse d'une anomalie régressive avec retour au « type ancestral » fut envisagée ensuite pour expliquer l'absence congénitale d'un des os de l'avant-bras. Mais, remarquent RABAUD et HOVELACQUE : « ce type ancestral est-il représenté par l'absence du radius ou l'absence du cubitus ? et quel est l'ancêtre ayant présenté un tractus fibreux dans son squelette anti-brachial ».

Les pathogénistes qui suivirent firent volontiers porter la lésion causale, non plus sur le cubitus hautement différencié, mais sur l'ébauche squelettique. On parla, dès lors, « d'agénésie cubitale ».

Un processus pathologique donné dont la nature reste, nous le verrons, à discuter, touchant en un point l'ébauche du membre, est capable d'entraîner l'arrêt de son développement et d'expliquer, selon son point d'application, les diverses modalités de malformations par défaut.

Quel est le processus pathologique causal ?

1) **Théorie mécanique.**

DARESTE, partisan lui aussi, d'une théorie mécanique, n'hésite pas à attribuer toutes ces aplasies aux compressions amniotiques ; pour lui, les lésions varient selon l'époque de la vie embryonnaire où elles surviennent : « Précoces elles empêcheraient les quatre membres de se développer ; plus tardives, elles ne frapperaient que certains segments de membres. » DARESTE et CRÉDÉ, ayant expérimentalement provoqué des lésions de l'amnios, chez l'animal, auraient reproduit les malformations typiques observées dans l'espèce humaine : « L'amnios entravé dans son développement réagirait sur l'embryon de deux manières : par contact ou accollement prolongé d'où naissent les brides et les adhérences, par compression ou écrasement, cause habituelle des mutilations ».

Mais cette interprétation amène des réserves.

OMBREDANNE et MATHIEU admettent à l'extrême rigueur pareille conception pour des compressions s'exerçant à l'extré-

mité des segments. Avec ces auteurs, nous ne pensons pas qu'elle soit capable d'expliquer les agénésies partielles. Comment une compression assez intense pour empêcher le développement d'une pièce squelettique telle que la diaphyse cubitale, respecterait-elle celui du radius, os conjoint. Comment n'entraînerait-elle pas de plus importantes déformations du segment de membre et respecterait-elle à ce point, l'ensemble des parties molles.

Contre la théorie des lésions par compression amniotique directe et massive plaident, d'ailleurs, les observations de SCHULZ. SCHULZ a réuni 194 cas de grossesses extra-utérines avec l'enfant vivant extrait par laparotomie. Dans tous ces cas, où le fœtus s'est toujours développé dans de très mauvaises conditions mécaniques, les phénomènes de compression furent à leur comble. Si SCHULZ a pu relever de nombreuses malformations, il n'a pu rencontrer un seul cas d'ectromélie ou d'absence partielle d'un membre.

Le problème des brides amniotiques que l'on a rendues responsables de compressions localisées n'est pas plus aisé à résoudre. Agent d'étranglement, elles expliqueraient « à la rigueur » les amputations congénitales, les sillons cutanés, les stigmates. Elles ne peuvent être à l'origine de lésions osseuses profondes cachées sous un revêtement cutané-musculaire intact.

Rappelons ici encore des faits d'expérience. Sur 118 embryons de souris atteints d'agénésie tibiale, jamais RABAUD et HOVELAQUE ne purent constater l'existence de brides amniotiques. Sur 240 souris ectromèles, jamais ces mêmes auteurs ne purent relever l'existence d'une cicatrice cutanée venant signer l'action mécanique extérieure.

OMBREDANNE et LACASSIE nient, d'ailleurs, la possibilité de lésions par brides amniotiques. Pour ces auteurs, les lésions d'ordre mécanique, qu'on attribue généralement à ces brides, sont dues à une maladie ulcéreuse intra-utérine. « Il n'y a pas de lésion par brides amniotiques. Il y a des lésions intra-utérines, en général, guéries au moment de la naissance et qui peuvent s'accompagner de brides ou d'adhérences amniotiques secondaires. Celles-ci ne sont pas cause mais conséquence. »

Après avoir envisagé le rôle d'une maladie de l'amnios dont nous ignorons l'origine, nous voici donc amenés à envisager celui d'une maladie fœtale dont les origines nous échappent également.

La maladie ulcéreuse dont la réalité ne peut faire le moindre doute, ne nous paraît pas pouvoir expliquer la totalité des agénésies cubitales. Il s'agit, ne l'oublions pas, d'une affection s'attaquant, avant tout, au tégument externe et n'atteignant que secondairement, semble-t-il, les tissus sous-jacents. Si l'aplasie osseuse s'accompagne de stigmates, nous pourrions éventuellement la considérer comme une manifestation de la maladie ulcéreuse intra-utérine¹ et admettre que l'ulcération, guérie à la naissance, a pu toucher et détruire la diaphyse cubitale.

De tels cas sont, nous l'avons vu, exceptionnels, et l'allure même de l'agénésie du cubitus si nettement systématisée dans son siège et les déformations qu'elle provoque ne semble pas d'accord avec cette théorie.

2) Théorie pathologique.

Ce terme qu'emploient RABAUD et HOVELACQUE nous paraît de « théorie toxi-infectieuse ».²

Il ne s'agit plus ici de compression ou d'ulcération progressive mais d'une affection générale, passant de la mère au fœtus, capable d'entraîner l'avortement de l'ébauche squelettique.

Malheureusement, ni les faits expérimentaux, ni les faits cliniques ne viennent à l'appui de ces assertions. La syphilis fut fréquemment mise en cause : les divers examens sérologiques restèrent toujours négatifs ; l'étude attentive des antécédents n'apporta jamais aucune confirmation valable. De même, on ne relève pas dans les antécédents maternels la plus grande fréquence ou la gravité plus marquée des diverses toxi-infections de la période gravidique ou pré-gravidique.

L'enfant atteint naît le plus souvent au terme d'une grossesse normale.

Resterait donc à incriminer la « tare originelle » tare transmise par les géniteurs dans les cas, à vrai dire exceptionnels, d'agénésie cubitale héréditaire.

3) **Théorie glandulaire.**

Mais des publications récentes, des précisions étiologiques formelles sont venues apporter une conception nouvelle des dystrophies osseuses congénitales. Des syndromes complexes ostéo-cutanés ou ostéo-glandulaires ont pu être décrits. Deux de ces syndromes doivent retenir particulièrement notre attention.

L'un, décrit dans les travaux d'ALBRICHT, BUTLER, HAMPTON et SMITH (1937), est caractérisé par une triade symptomatique ainsi formée :

1° des lésions osseuses du type ostéite fibreuse généralement unilatérales ;

2° une pigmentation cutanée brunâtre, localisée ou prédominant sur le côté du corps où porte l'atteinte squelettique ;

3° des troubles endocriniens consistant surtout dans l'apparition précoce de la puberté chez la femme.

Bien que nous n'ayons pas dans ce syndrome vu signaler d'agénésies des os longs, nous le signalons :

— Pour la similitude qu'il offre avec les cas d'association des deux maladies de Recklinghausen.

MONDOR, DUCROQUET, LÉGER et LAURENCE rapportent 11 observations étrangères et un cas personnel. L'étude de ces observations permet de constater que, du point de vue osseux, l'aspect des lésions fibro-géodiques est assez proche de celui de la maladie de Recklinghausen osseuse. Du point de vue cutané, les pigmentations rappellent les taches dyschromiques de la neuro-fibromatose (MAC CUNE) bien que plus étendues et de distribution différente.

— Pour souligner la présence des troubles génitaux, notre sujet, rappelons-le, présentait une impuissance précoce (18 ans). Ce syndrome, sans se rapporter directement au cas qui nous occupe, semble signer la participation glandulaire dans les dystrophies ostéo-cutanées.

Le second syndrome, qui semble nettement individualisé depuis les travaux de DUCROQUET et COTTARD, est caractérisé par l'association d'une pseudarthrose congénitale de jambe et d'une maladie de Recklinghausen cutanée (neuro-fibromatose).

Il s'agit d'un syndrome qui s'apparente étroitement au cas que nous avons rapporté. En effet, il s'agit, selon les auteurs, de « dysplasie ou agénésie segmentaire » s'accompagnant de troubles de développement du membre atteint. Si l'agénésie cubitale ne porte à l'inverse de la pseudarthrose congénitale de jambe typique que sur un des deux cas, nous n'hésitons pas, cependant, à rapprocher l'une de l'autre du point de vue pathogénique ces deux affections.

LES RAPPORTS DE LA NEUROFIBROMATOSE ET DES AGÉNÉSIES CONGÉNITALES DES OS LONGS.

Si l'on connaît depuis longtemps l'existence de lésions osseuses dans la neurofibromatose, celles-ci passaient toujours au second plan. Les manifestations cutanées retenaient presque seules l'attention des observateurs.

Cependant, dès 1898, la thèse de HOISNARD fait mention d'une « cachexie osseuse » accompagnant la « cachexie générale » qui semble bien en rapport avec l'évolution d'une maladie de Recklinghausen cutanée.

Depuis quelques années, l'attention semble se reporter sur les ostéodystrophies qui accompagnent, d'une façon presque systématique, la neurofibromatose. Après les travaux de PUECH,

il faut citer surtout la thèse de Gisèle ARMELIN (1932), puis le travail de GRENET, DUCROQUET, ISAAC, GEORGES et MACE sur les formes frustes de la neurofibromatose : taches pigmentaires et lésions osseuses.

Ces auteurs distinguent deux groupes d'ostéodystrophies en rapport avec la maladie de Recklinghausen cutanée :

Un premier groupe comprenant les malformations osseuses congénitales où l'on rencontre des cas de syndrome de KLIPPEL FEIL, de scoliose, de spina bifida ; où l'on rencontre surtout des difformités des membres inférieurs : pieds bots, pseudarthroses congénitales des deux os de la jambe.

Un deuxième groupe comprenant les altérations osseuses non-congénitales.

— Avec COHEN et DODY (1936), nous voyons apparaître l'étude des liens nosologiques unissant les deux maladies de Recklinghausen, et de nouveaux travaux tendent à rapprocher ces deux syndromes qu'un même observateur avait cru distincts et autonomes.

Du seul point de vue qui nous intéresse : l'agénésie des os longs, tout un ensemble de faits vient rappeler le rôle possible de la neurofibromatose. DUPUIS publie, en 1937, deux cas de pseudarthroses congénitales du tibia sur des sujets atteints de lésions cutanées, type Recklinghausen ; la même année ROCAZ, TONYA et Mlle FIOT publient une observation qui nous intéresse particulièrement. Il s'agit, en effet, de malformations du membre supérieur droit : un enfant atteint de Recklinghausen avec tumeur royale géante, présente une ectrodactylie gauche (absence des quatre derniers doigts). Enfin, tout récemment, les travaux de DUCROQUET et de son élève COTTARD viennent ordonner les observations antérieures et individualiser, comme nous l'écrivions tout à l'heure, un véritable syndrome clinique autonome.

Pour ces auteurs, « il existe deux catégories de lésions atteignant le squelette et en rapports étroits avec la neurofibromatose. Les unes, à formes multiples et à localisations diverses, ne sont qu'une des manifestations de cette maladie et font partie

intégrante de sa symptomatologie. Les autres, à localisations uniques et à manifestations toujours identiques dont le degré seul varie avec les malades, atteignent des individus chez lesquels on retrouve, avec une constance troublante (si on les recherche systématiquement), des signes de cette affection. »

DUCROQUET et COTTARD publient 11 observations de pseudarthrose congénitale de jambe. 10 fois sur 11, le malade ou ses parents étaient atteints d'une maladie de Recklinghausen cutanée.

8 fois la lésion osseuse congénitale coexistait avec la forme pigmentaire, pure de THIBIERGE.

1 fois elles s'accompagnaient d'une forme complète.

5 fois la neurofibromatose était retrouvée dans les antécédents directs.

Dans un seul cas, la maladie de Recklinghausen ne put être retrouvée dans les antécédents, aucune enquête familiale n'avait été possible.

« Devant ces faits, notent les auteurs, il est permis de se demander s'il ne s'agit pas dans ce dernier cas, d'une manifestation isolée d'une neurofibromatose à la troisième ou quatrième génération ».

Nous pensons donc pouvoir avancer à l'heure actuelle, qu'un grand nombre d'agénésies segmentaires des os longs, soit du squelette jambier, soit éventuellement du squelette du membre supérieur (ROCAZ, TONYA et Mlle FIOT), sont en rapports étroits avec la neurofibromatose. La rareté relative des deux affections nous empêche de conclure à une simple coïncidence.

Il paraît s'agir d'une dystrophie congénitale héréditaire atteignant non seulement le système neuro-ectodermique, mais encore le mésenchyme dans l'ébauche squelettique des os longs.

Cette notion nouvelle ne nous apporte aucune preuve étiologique formelle. S'il y a dystrophie ostéo-cutanée, quelle est la cause ?

Nous entrons ici dans le champ des hypothèses.

Le syndrome si proche d'ALBRICHT nous orientait déjà vers la possibilité d'une dysfonction endocrinienne. Les travaux de MARANON, RICHT et PERGOLA semblent devoir nous confirmer dans cette opinion. Ces auteurs font jouer à l'hypophyse un rôle de premier plan dans certaines manifestations cutanées du type dyschronique. Le rôle de cette glande, dans l'étiologie de la neurofibromatose, pourrait être envisagé. L'étude systématique des tests cliniques, ophtalmologiques et radiologiques d'atteinte hypophysaire fournira peut-être un jour des données plus affirmatives.

Confrontons ces données nouvelles au cas publié dans ce travail.

Du point de vue anatomo-clinique, les lésions osseuses et cutanées sont du type décrit par DUCROQUET et COTTARD.

Du point de vue étiopathogénique, la neurofibromatose ne peut, dans notre cas, être mise en doute puisque nous en possédons la signature histologique.

La notion d'hérédité neurofibromateuse nous échappe, mais l'enquête familiale fut impossible et l'existence d'une forme fruste de Recklinghausen dans les antécédents a pu passer inaperçue.

Le dysfonctionnement endocrinien est patent, si l'image radiographique de la selle turcique ne nous permet pas d'affirmer l'intervention hypophysaire, l'impuissance génitale précoce nous permet d'envisager une dysfonction gonadique, qui peut être soit primitive, soit secondaire.

Nous pensons donc pouvoir affirmer que l'agénésie cubitale partielle, dans le cas rapporté par nous, représente une manifestation osseuse congénitale de la neurofibromatose, les deux affections relevant, très vraisemblablement, d'une étiologie commune de nature endocrinienne mal déterminée.

CONCLUSIONS

De l'ensemble de notre travail, nous pensons devoir tirer les conclusions suivantes :

1) L'agénésie congénitale totale ou partielle du cubitus reste une affection rarissime.

2) Son aspect anatomo-clinique peut prendre divers types plus ou moins accusés entraînant une impotence fonctionnelle plus ou moins grave. Mais l'élément essentiel de la déformation reste l'incurvation du radius, os conjoint.

3) Le diagnostic est avant tout radiologique.

4) Le traitement chirurgical peut viser :

— soit à corriger la déformation : chirurgie réparatrice difficile et aléatoire où les échecs sont nombreux ;

— soit à supprimer un membre gênant : amputation suivie de prothèse.

5) Ni la maladie amniotique, ni la maladie ulcéreuse intra-utérine ne suffisent à expliquer les lésions. Seuls, pourraient éventuellement relever de cette pathogénie, les cas qui s'accompagneraient de stigmates cutanés importants au niveau même des lésions osseuses.

6) Les toxi-infections maternelles ne paraissent pas en cause.

7) Certains cas, tel celui rapporté par nous, nous semblent, représenter une manifestation osseuse de la neurofibromatose et affection que l'on pourrait retrouver soit chez le sujet lui-même, soit dans ses antécédents.

8) Enfin, dans ces cas, l'étiologie commune des deux dystrophies osseuse et cutanée, si elle reste à l'heure actuelle indéterminée, paraît devoir être cherchée dans une dysfonction endocrinienne.

BIBLIOGRAPHIE

- AIMES A., BERT J.-M. et SERRE H. — Agénésie partielle congénitale du cubitus avec luxation de la tête radiale. Maladie de Bessel Hagen associée à une neurofibromatose. (*Arch. Sc. Méd. et Biol. Montpellier*, 1939, XX^e année, pp. 356-358, séance du 24 mars 1939.)
- ALBRIGHT, BUTLER, HAMPTON et SMITH. — Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata. Areas of pigmentation and endocrine dysfunction with precocious puberty in females. (*New England Journal of Med.*, 29 avril 1937, p. 727.)
- ALBRIGHT, SCOVILLE et SULKOWITCH. — Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and a gonadal dysfunction. (*Endocrinology*, août 1938, p. 411.)
- ANCEL P. — La tératogénèse expérimentale en face du problème des différenciations organiques. (*Masson*, Paris 1939, 1 vol.)
- ARMELIN G. — Les dystrophies osseuses de la neurofibromatose. (*Thèse*, Paris 1932.)
- BÉRUSSE et DEROUET. — Maladie de Recklinghausen. Forme ostéo-pigmentaire. (*Centre médical*, février 1937, t. XLIII, n^o 2, pp. 57-60.)

- BELLONI. — Contribution à l'étude des absences et malformations osseuses congénitales des membres. (*Arch. di Ortopédia*, vol. XIV, fasc. 2, pp. 304-343. — *Annal. in Orthop.*, 1930, t. XVII, p. 253.)
- BERNARD. — Luxation isolée congénitale de la tête du radius. (*Thèse*, Lille 1907.)
- BLANDIN. — Anomalie congénitale du cubitus. (*Bull. Soc. Anat.*, 1837, p. 188.)
- BOIDIN et PAILLAS. — Dystrophies osseuses au voisinage des grandes plaques de dermatolyse dans la neurofibromatose. (*Soc. méd. des Hôp.*, avril 1938, t. LIV, p. 620.)
- BROCA. — Traité de chirurgie infantile. (Paris, 1914, 1 vol.)
- CAILLIAU. F — La maladie cutanée de Recklinghausen. (*In Encyclopédie médico-chirurgicale*, col. *Dermatologie*, t. II, Feuillet 12112, p. 5.)
- COHEN et DOIDY. — Coexistence des deux maladies de Recklinghausen chez un même sujet. (*Presse médicale*, 19 déc. 1936, p. 2063.)
- COTTARD A. — Pseudarthrose congénitale de jambe et neurofibromatose. (*Thèse*, Paris, 18 juin 1938.)
- DEVILLE. — Absence congénitale du cubitus. (*Bull. Soc. Anat.*, 1849, t. XXIV, p. 153.)
- DUCROQUET. — A propos des pseudarthroses et inflexions congénitales du tibia. (*Mém. Acad. Chir.*, 23 juin 1937.)
- DUCROQUET et COTTARD. — Pseudarthrose congénitale de jambe : déformation osseuse de la neurofibromatose. (*Journ. Chir.*, 1939, t. LIII, n° 4, pp. 483-502.)

- DUPUIS P. V. (Bruxelles). — Malformations osseuses congénitales et formes frustes pigmentaires de la neurofibromatose. (*Bull. de la Soc. Belge d'Orthopédie*, 1937, t. IX, n° 7, pp. 337-342.)
- FEIL. — Absence congénitale du cubitus et ectrodactylie. (*Bull. Soc. Anat. Paris*, 1923, vol. XCI, 11^e année.)
- FEIL, ROLAND et LOISEAU. — Nouveau cas d'absence congénitale du cubitus. (*Bull. Soc. Anat. Paris*, 1924, vol. XCIV.)
- FEVRE M. — Luxation isolée de l'extrémité supérieure du radius (atrophie du cubitus). (In *Précis Pathol. Chir.*, (9 agrégés), Masson, édit., Paris, 1937.)
- GENTIL. — Luxation congénitale du radius. (*Bull. Soc. Clin.*, 11 mai 1932, t. XII, pp. 770-775.)
- GRENET H., DUCROQUET, ISAAC, GEORGES et MACE. — Forme fruste pigmentaire et osseuse de la neurofibromatose. (*Presse méd.*, 22 décembre 1934, n° 102.)
- GRIMAULT et ÉPISTALBES. — Absence congénitale bilatérale du cubitus. (*Bull. Soc. Anat. Paris*, 1923, vol. XCIII.)
- HOISNARD. — *Thèse*, Paris 1898.
- KE-PING-JEN. — Absence congénitale du rayon cubital et absence congénitale du tibia. (*Arch. für Orthop. und Unfall Chirurg.*, 3 août 1936, fasc. I, pp. 37-42-48. — *An. in Rev. Orthop.*, 1937, t. 24, p. 85.)
- KIRMISSON. — *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*. (Masson, Paris 1898, un vol.)
- KLIPHEL, DAINVILLE et FEIL. — L'absence congénitale du cubitus. (*Paris médical*, 1925, vol. LV.)

- KUH. — Der angeborene defect der Ulna. (*Zeitschr. für Orthop. Chir.*, 1921.)
- LEREBoullet, BERNARD et VILLEY. — Syndrome de Klippel-Feil avec maladie cutanée de Recklinghausen et hémiplegie congénitale. (*Bull. Soc. Pédiatrie Paris*, juin 1938, n° 6, pp. 570-77.)
- LOEVENECK (Bonn). — Un cas d'absence congénitale du cubitus. (*Zentralblatt für Chirurg.*, 10 décembre 1927, n° 50. — In *Rev. Orthop.*, 1928, t. VI, p. 65.)
- MERKLEN et ISRAËL. — Maladie de Recklinghausen (neuro-fibromatose) avec lésions osseuses multiples. (*Paris méd.*, 1934, 2, p. 411.)
- MONDOR, DUCROQUET, LÉGER et LAURENCE. — Ostéite fibro-géodique. (*Journal de Chir.*, n° 5, pp. 53-594-624.)
- MOUCHET et d'ALLAINES. — Luxation congénitale en dehors et en arrière de la tête du radius avec atrophie de la tête radiale. (*Rev. Orthop.*, 1928, t. VI, p. 44.)
- MOUCHET et PAKOWSKI. — Absence congénitale du cubitus. (*Rev. Orthop.*, 1923, t. I, p. 146-153.)
- OMBREDANNE. — Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile. (Masson, Paris, 1932, 1 vol.)
- OMBREDANNE et LACASSIE. — La maladie ulcéreuse intra-utérine. (*Arch. de Méd. des Enfants*, avril 1930, t. XXXIII, n° 4, pp. 199-211.)
- OMBREDANNE et MATHIEU. — Traité de chirurgie orthopédique. (Masson, Paris, 1937.)
- PICARD. — Absence presque complète du cubitus droit. (*Rev. Orth. Paris*, 1925, 3^e série, vol. XII.)

PIERREMARIE et COUVELAIRE. — Nouvelle iconographie de la Salpêtrière. (Paris, 1900, p. 26.)

POTEL. — Traité pratique d'orthopédie. (Doin, Paris, 1925.)

PROUST et SOUPAULT. — La main bote. (In *Précis de Pathol. Chir.*, Masson, édit., Paris.)

RABAUD et HOVELACQUE. — Absence congénitale de cubitus, du radius, du tibia et du péroné. (*Rev. Orthop.*, 1924, p. 21.)

RAJON. — Angeborenen doppel seitiger Ulna decfet und Pollex bifidus dexter. (*Zeitschr. fur Orthop. Chir.*, 1921, vol. XLI.)

ROBERTS. — Absence congénitale du cubitus. (*Ann. of Surgery*, janvier 1886, p. 135.)

ROCAZ, TONYA et Mlle FIOT. — Maladie de Recklinghausen avec tumeur royale géante et malformation d'un membre. (*Journ. de Méd. de Bordeaux*, 20 mars 1937, n° 12, pp. 376-381.)

ROTH. — Congenital Defect of left Ulna. (*Procec. Roy. Society of Méd.*, 1916, vol IX.)

SCHNECK. — Traitement opératoire de la déformation de Madelung proprement dite et de celle soi-disant symptomatique. (*Zeitschr. fur Orthop. Chirur.*, 19 octobre 1928, t. I., pp. 320-329. — *Anal. in Rev. Orthop.*, 1929, t. XVI, p. 363.)

STALMANN. — Nerven Haut und Knocher veränderungen bei der Neurofibromatoris Recklinghausen und ihre Entsetzungs Geschichtelichen Zusammenhange. (*Virchow's Arch. fur Path. Anat.*, 1933, t. CCLXXXIX, p. 96.)

SUAREZ. — Absence congénitale du cubitus. (*Archivios de la Fac. de Médecina des Aragoza*, janvier-février 1933, t. II, pp. 77-80. — *Anal. in Rev. Orthop.*, t. XX, p. 562.)

TESTUT. — *Traité d'anatomie humaine.* (Doin, édit., Paris, 1828.)

WAGENSEIL. — Ueber einen angeborenen doppelseitiger Ulna defect. (*Anatom. Anzeiger*, 1919-1920, vol. LII.)

WIERZEJEWSKI. — Ueber den Kongenitalen Ulna defect. (*Zeitschr. für Orthop. Chir.*, 1920, t. XXVII, pp. 101-131 et 504-509.)

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	7
Division du sujet	9
Etude clinique	11
1) Fréquence. Conditions favorisantes	11
2) Description anatomo-clinique	12
Le cubitus	12
Le radius	13
Au coude	13
Le segment sous-jacent à la lésion	14
Le segment humoral	15
Les parties molles	15
3) Diagnostic	16
4) Pronostic. Traitement.	16
Observation	19

Etude étio-pathogénique	25
1) Théorie mécanique	26
2) Théorie pathologique	28
3) Théorie glandulaire	29
 Les rapports de la neuro-fibromatose et les agénésies con- génitales des os longs	 30
 CONCLUSIONS	 35
 BIBLIOGRAPHIE	 37

SERMENT

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure au nom de l'Etre Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je reste fidèle à mes promesses, que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

En ma qualité de Censeur de
tour, j'ai lu la Thèse ayant pour
titre :

Contribution à l'étude des agénésies congénitales du cubitus.

A propos d'un cas d'agénésie partielle congénitale du cubitus associée à une neurofibromatose.

par Guy HOARAU.

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Montpellier, le 17 Octobre 1939.

Le Professeur,
AIMES.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
Montpellier, le 20 Octobre 1939.

Le Recteur,
PARISELLE.

Vu :

Montpellier, le 19 Octobre 1939

Le Doyen,
EUZIÈRE.



